

# Caso Clínico

## Case Report

Michele De Santis<sup>1</sup>  
Vitória Martins<sup>1</sup>  
Joaquim Moita<sup>2</sup>

### Síndrome do pulmão encolhido: Relato de um caso clínico e revisão da literatura

### *Shrinking lung syndrome: Case report and literature review*

Recebido para publicação/*received for publication*: 09.10.07  
Aceite para publicação/*accepted for publication*: 09.12.14

#### Resumo

As complicações respiratórias do lúpus eritematoso sistémico (LES) podem atingir cada elemento do aparelho respiratório, sendo relativamente frequentes como manifestação inicial desta patologia e ocorrendo em 60-80% dos doentes durante o curso da doença. Os autores relatam o caso de uma doente lúpica com uma manifestação respiratória raramente reconhecida, cuja abordagem diagnóstica e tratamento ainda representam um desafio clínico.

**Rev Port Pneumol 2010; XVI (4): 687-691**

#### Abstract

Respiratory complications of systemic lupus erythematosus may involve every element of the respiratory system and are relatively common as the initial manifestation of this disease occurring in 60-80% of patients during the course of the disease. The authors report a case of a lupic patient with a respiratory manifestation rarely recognized which diagnostic approach and treatment still represents a clinical challenge.

**Rev Port Pneumol 2010; XVI (4): 687-691**

<sup>1</sup> Interno/a de Pneumologia

<sup>2</sup> Assistente Graduado de Pneumologia  
Centro Hospitalar de Coimbra, EPE  
e-mail: ipericchio76@hotmail.com

## Introdução

A síndrome do pulmão encolhido é uma manifestação respiratória do LES raramente descrita, caracterizada pela tríade de dispneia, diminuição dos volumes pulmonares e alterações funcionais restritivas. A sua verdadeira prevalência é desconhecida, sendo uma doença raramente descrita na literatura. Os mecanismos fisiopatológicos envolvidos são múltiplos, estando na base das manifestações clínicas, funcionais e radiológicas uma disfunção diafragmática de origem neuromuscular com diferente grau de gravidade. Os autores apresentam o caso clínico de uma doente lúpica com queixas de dispneia de longa data e de agravamento progressivo cuja investigação culminou no diagnóstico de síndrome do pulmão encolhido.

## Caso clínico

Doente do sexo feminino, de 24 anos, raça caucasiana, doméstica, com diagnóstico de LES desde Agosto de 2007, definido segundo os critérios ACR (derrame pleural e pericárdico, úlceras orais, poliartrite, *rash* malar, proteinúria, anticorpos anti-ADN e ANA positivos), medicada com prednisolona 10 mg e difosfato de cloroquina 250 mg. Foi enviada à consulta de Pneumologia em Março de 2009 para esclarecimento de quadro de dispneia subaguda acompanhada por toracalgia de características pleuríticas com um ano e meio de evolução, que tinham motivado múltiplas recorrências a serviços médicos. Ao exame objectivo a doente apresentava *rash* malar em asa de borboleta, eupneica em repouso com respiração torácica preferencial e um índice de massa corporal >30. À auscultação cardíaca apresentava taquicardia sinusal. O exame do tórax mostrava diminuição da amplitude dos

movimentos respiratórios e diminuição global do MV. Os testes de laboratório não mostravam alterações relevantes, nomeadamente o valor dos D-dímeros estava dentro da normalidade e havia ausência de anticorpos antifosfolipídicos. As radiografias simples do tórax durante as várias recorrências ao serviço de urgência revelavam principalmente diminuição dos volumes pulmonares, opacidades em estria bibasais (que em TAC mostraram tratar-se de atelectasias laminares, excluindo qualquer outra alteração pleuroparenquimatosa) e elevação de ambas as hemicúpulas (Figs. 1 e 2). A cintigrafia de ventilação/perfusão apresentava baixa probabilidade de tromboembolismo pulmonar (não foi realizada angio-TAC pulmonar por alergia ao produto de contraste). O ecocardiograma transtorácico era normal. A doente foi submetida a estudo funcional respiratório, cujos resultados estão resumidos no Quadro I. As alterações funcionais eram compatíveis com uma grave alteração restritiva, com DLCO ajustada para VA normal e diminuição marcada das pressões máximas dos músculos



Fig. 1 – Radiografia simples do tórax pósterio-anterior que mostra diminuição dos volumes pulmonares, elevação das hemicúpulas diafragmáticas e opacidades em estrias bibasais



Fig. 2 – TAC do tórax sem contraste que mostra opacidade em faixas densas bibasais

respiratórios. A prova de esforço cardiopulmonar mostrou intolerância ao esforço por limitação ventilatória (restrição grave) com resposta cardiovascular normal. Face ao diagnóstico de base da doente, as características clínicas, os achados radiográficos e as alterações funcionais observadas, fez-se o diagnóstico de síndrome do pulmão encolhido confirmado por fluoroscopia diafragmática, que mostrou ausência de movimentos diafragmáticos. Adicionalmente, com a intenção de excluir a presença de miopatia secundária à corticoterapia, realizou electromiografia, que

foi normal. Do ponto de vista terapêutico, optou-se por incrementar a dose de corticóides para 20 mg de prednisolona por dia, em desmame prolongado, associando-se azatioprina na dose de 150 mg por dia, aminofilina 225 mg 2 vezes ao dia e beta2-agonista de longa acção (salmeterol 50 mcg) 2 vezes ao dia. Além do tratamento farmacológico, a doente foi incluída num programa de reabilitação respiratória. A evolução clínica foi favorável com atenuação gradual das queixas de dispneia e toracalgia. Do ponto de vista funcional, a doente apresentou melhoria lenta, mas progressiva, dos valores de FEV1, FVC, VC, MIP e MEP (Figs. 2 e 3). Não apresentou complicações relacionadas com o tratamento.

## Discussão

O *shrinking lung syndrome*, literalmente síndrome do pulmão encolhido, representa uma das manifestações do LES de mais complexo diagnóstico, condicionando repercussões respiratórias incapacitantes. A síndrome é caracterizada por dispneia não explicada por outra doença ou complicação cardiopulmonar, volumes pulmonares diminuídos sem alterações pleuroparenquimatosas, padrão funcional restritivo e elevação do diafragma. A sua exacta prevalência continua indeterminada. Embora alguns autores refiram uma prevalência de 18-27%<sup>1,2</sup>, apenas cerca de 70 casos estão descritos na literatura<sup>3</sup>, levando à consideração a importância do conhecimento da síndrome e das suas características. A sua patogénese continua por esclarecer, embora vários estudos sugiram a interacção de múltiplos mecanismos fisiopatológicos. Para explicar a disfunção diafragmática, alguns autores sugerem uma origem neuropática (neuropatia desmielinizante ou degeneração axo-

Quadro I – Estudo funcional respiratório inicial

|   | Litros | % Ref |
|---|--------|-------|
| FVC   | 0,76   | 25%   |
| FEV1  | 0,59   | 22%   |
| VC  | 0,76   | 25%   |
| TLC   | 1,61   | 39%   |
| DLCO/VA   |        | 91%   |
| MIP   |        | 34%   |
| MEP   |        | 48%   |
| Gasimetria arterial: pO <sub>2</sub> 77,3 pCO <sub>2</sub> 35,2 |        |       |

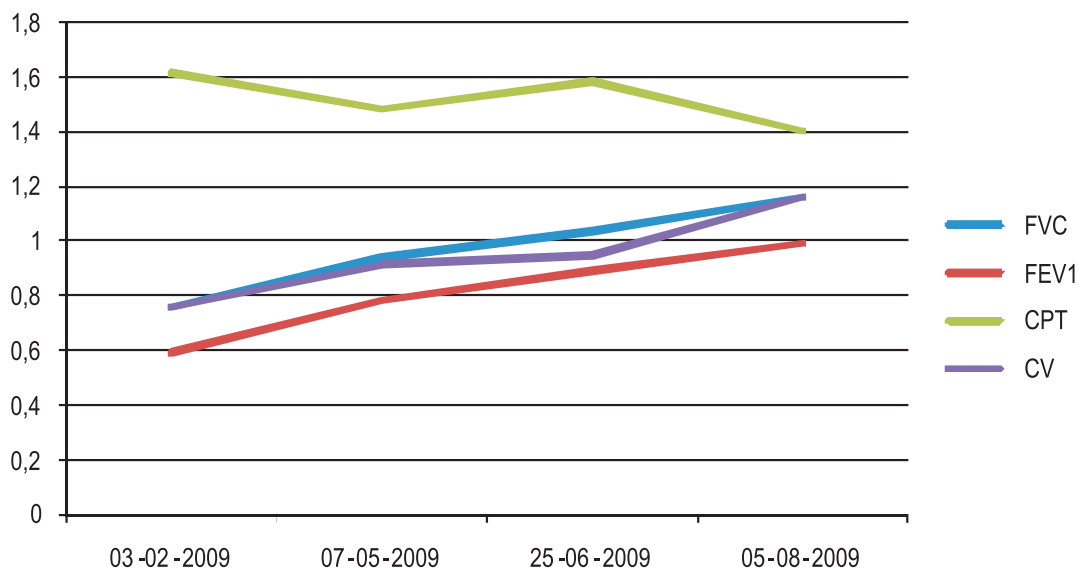


Fig. 3 – Evolução dos parâmetros funcionais após início do tratamento

FVC= capacidade vital forçada; FEV1= volume máximo expirado no 1.º segundo; CPT= capacidade pulmonar total; CV= capacidade vital

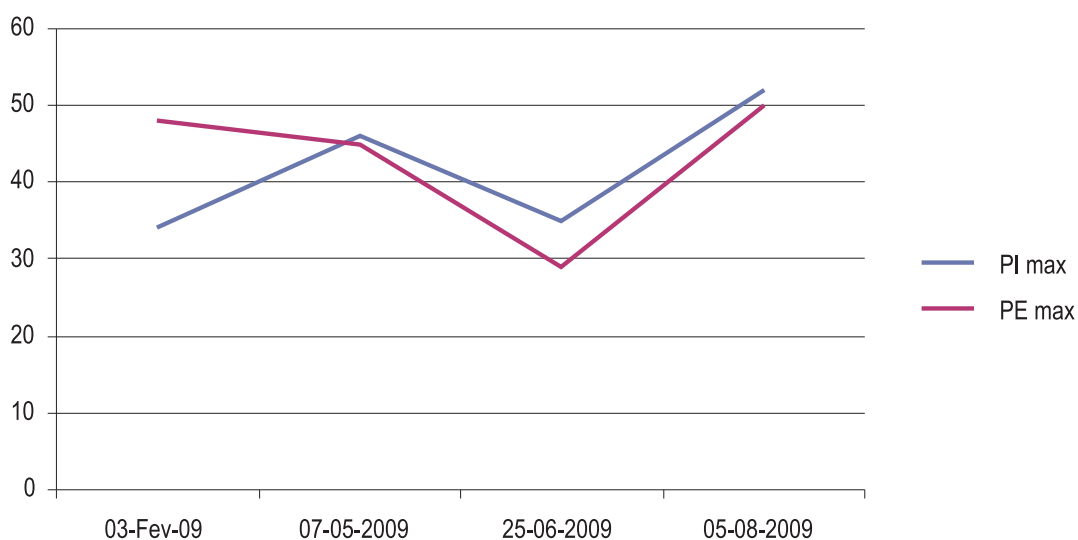


Fig. 4 – Evolução dos valores de PI max e PE max após início do tratamento

PI max= pressão inspiratória máxima; PE max= pressão expiratória máxima

nal)<sup>4,5,6</sup>, outros miopática com a existência de fibrose diafragmática ou justadiafragmática difusa e atrofia muscular<sup>5,7</sup>. É razoável pensar que estes mecanismos possam conjuntamente e em diferente medida contribuir para o desenvolvimento da síndrome.

A apresentação clínica é caracterizada por dispneia de início subagudo e progressiva ao longo de semanas ou meses e toracalgia pleurítica inexplicada<sup>8</sup>. A radiografia do tórax mostra volumes pulmonares diminuídos sem evidência de alterações pleuroparenquimatosas, à excepção de atelectasias laminares bibasais. A TAC do tórax confirma os achados da radiografia simples. O estudo funcional respiratório revela um padrão restritivo com DLCO ajustada para o volume alveolar normal. A redução característica do MIP e MEP reflecte as alterações dos músculos respiratórios. Outros exames complementares para sustentar o diagnóstico e confirmar o envolvimento diafragmático são a fluoroscopia e a estimulação eléctrica do nervo frénico, sendo este último um procedimento doloroso e não disponível em todos os centros. O diagnóstico desta complicação pulmonar exige um alto índice de suspeita, a presença de sintomatologia compatível, o despiste de outras complicações pulmonares do lúpus que se possam manifestar com sintomatologia sobreponível (pleurisia lúpica, pneumonia infecciosa, pneumonite lúpica, tromboembolismo pulmonar), a identificação de alterações radiológicas típicas juntamente com padrão restritivo no estudo funcional respiratório, com diminuição das pressões musculares.

O curso clínico da doença mostra uma tendência para a estabilização<sup>1</sup>, embora tenham sido descritos casos de deterioração progressiva da função respiratória com necessidade de oxigenoterapia e ainda um caso fatal de falência respiratória. O tratamento desta sín-

droma é controverso, não existindo um esquema terapêutico protocolizado, variando fármacos e dosagens entre os autores. Existem relatos de benefícios com corticoterapia, isoladamente ou associada a outros agentes imunossuppressores<sup>8-9</sup>, bem como com xantinas<sup>10</sup> e beta2-agonistas de longa acção, devido ao efeito inotrópico positivo sobre os receptores beta do músculo diafragma<sup>2</sup>.

## Bibliografia

1. Warrington KJ, Moder KG, Brutinel WM. The shrinking lungs in systemic lupus erythematosus. *Mayo Clin Proc* 2000; 75: 467-472
2. Munoz-Rodriguez FJ, Front J, Badia JR, *et al.* Shrinking lung syndrome in systemic lupus erythematosus: improvement with inhaled beta-agonist therapy. *Lupus* 1997; 6: 412-414.
3. Costa C, De Castro Jr D, Jezler S, Santiago M. Síndrome do pulmão encolhido no lúpus eritematoso sistémico. *J Bras Pneumol* 2004; 30(3): 260-263.
4. Hardy K, Herry I, Attali V, *et al.* Bilateral phrenic paralysis in a patient with systemic lupus erythematosus. *Chest* 2001; 119:1274-1277.
5. Rubin LA, Urowitz MB. Shrinking lung syndrome in SLE-a clinical pathologic study. *J Rheumatol* 1983; 10(6):973-976.
6. Wilcox PG, Stein HB, Clarke SD, Pare PD, *et al.* Phrenic nerve function in patients with diaphragmatic weakness and systemic lupus erythematosus.
7. Krych E, Fischer P, Wylam M. Pleural fibrosis mediates shrinking lungs syndrome in children. *Pediatr Pulmonol* 2006; 44:90-92.
8. Karim MY, Miranda LC, Tench CM, Gordon PA, *et al.* Presentation and prognosis of the shrinking lung syndrome in systemic lupus erythematosus. *Semin Arthritis Rheum* 2002; 31(5): 289-298.
9. Walz-Leblanc BAE, Urowitz MB, Gladman DN, *et al.* The shrinking lung syndrome in systemic lupus erythematosus. Improvement with corticosteroid therapy. *J Rheumatol* 1992; 19:1970-1972
10. Van Veen S, Peeters AJ, Sterk PJ, *et al.* "The shrinking lung syndrome" in SLE, treatment with theophylline. *Clin Rheumatol* 1993; 12:462-465.